

INSTITUTO DE HEMATOLOGIA E INMUNOLOGIA

Granuloma eosinófilo multifocal

Por los Dres.:

ISABEL QUINTERO ENAMORADO*, EVA G. SVARCH**, ROLANDO CAMACHO MARTINEZ***, RAQUEL FERNANDEZ**** y OSIRIS CUBERO*****

Quintero Enamorado, I. y otros. *Granuloma eosinófilo multifocal*. Rev Cub Ped 54: 3, 1982.

El granuloma eosinófilo es una histiocitosis reaccional inespecífica de causa desconocida. Su localización más frecuente es la ósea, pero se han comunicado otras localizaciones: visceral, cutánea y tejidos blandos. Se estudió una paciente del sexo femenino, de la raza negra, de 7 años de edad, con un granuloma eosinófilo periorifical localizado en región gingival superior e inferior y paladar duro. Por la extensión del proceso fue imposible el tratamiento quirúrgico. Se administraron 2 000 rads de CO_{60} , después de lo cual mejoró. Un año después presentó recidiva de estas lesiones y una nueva localización en periné y vulva. El estudio histico gingival y vulvar mostró las alteraciones típicas de esta entidad. En los exámenes radiográficos de los huesos no se encontraron otras lesiones. Durante su segundo ingreso se utilizó prednisona y vinblastina. Con estas drogas la evolución fue favorable con desaparición de las manifestaciones clínicas. Se señala la conducta terapéutica en el granuloma eosinófilo multifocal. El empleo de la radioterapia está indicado en lesiones únicas. En nuestra paciente se utilizó por la imposibilidad de la resección quirúrgica. Cuando la lesión recidivó y tomó otras zonas, se administraron citostáticos, los cuales ofrecen mejores resultados si el granuloma es múltiple.

INTRODUCCION

El granuloma eosinófilo es una histiocitosis reaccional inespecífica de causa desconocida. Su localización más frecuente es la ósea, pero se han comunicado otras localizaciones: visceral, cutánea y tejidos blandos.

Nanta y Godiat,¹ en 1937 describieron el granuloma periorifical; y *Lichtenstein*,² en 1957 lo agrupa junto al Hans Schüler Christian y al Letterer Siwe, con el término de histiocitosis X. En este trabajo se describe el caso de una paciente con un granuloma eosinófilo periorifical.

* Especialista de I grado en pediatría. Servicio de clínica de niños. Instituto de Hematología e Inmunología.

** Especialista de I grado en pediatría. Jefa del servicio de clínica de niños. Instituto de Hematología e Inmunología.

*** Especialista de I grado en hematología. Servicio de clínica de niños. Instituto de Hematología e Inmunología.

**** Residente de hematología. Servicio de clínica de niños. Instituto de Hematología e Inmunología.

***** Especialista en anatomía patológica. Hospital pediátrico docente "William Soler".

Presentación del caso

Paciente M.N.W., del sexo femenino, de la raza negra, 7 años, que ingresa en el Servicio de Pediatría del Instituto de Hematología e Inmunología (IHI) por aumento de volumen de las encías de seis meses de evolución.

Examen físico: hipertrofia gingival y del paladar duro en forma mamelonada blanda no dolorosa, no supurada, sin otro signo local ni manifestaciones generales (figura 1).

Se realizaron las investigaciones pertinentes y todas fueron negativas. La encuesta ósea fue normal.

Se realizó biopsia gingival que mostró infiltrado inflamatorio difuso con predominio de eosinófilos y células mononucleares (figura 2), lo que ratificó el diagnóstico clínico de granuloma eosinófilo.

Por la extensión de la afección se hizo imposible su resección quirúrgica y se administraron 2000 rads de CO_{60} . Al terminar este tratamiento, el tumor granulomatoso había disminuido en el 70% y se dio alta hospitalaria.

Un año después presentó recidiva de las lesiones en boca y además en periné y vulva (figura 3). El estudio histico de estas nuevas lesiones mostró el mismo infiltrado inflamatorio difuso con predominio eosinofílico y de células mononucleares. La terapéutica utilizada fue prednisona y vinblastina, con lo que se obtuvo desaparición total de las lesiones.

COMENTARIOS

Desde el punto de vista clínico e histórico, nuestra paciente presenta granuloma eosinófilo periorifical multifocal. La evolución de la enfermedad depende del grado de diseminación en el momento del diagnóstico.³

Los huesos y la piel tomados curan completamente con una terapia relativamente simple: prednisona en combinación con vincristina o vinblastina.



Figura 1
Hipertrofia gingival y del paladar
duro en forma mamelonada.

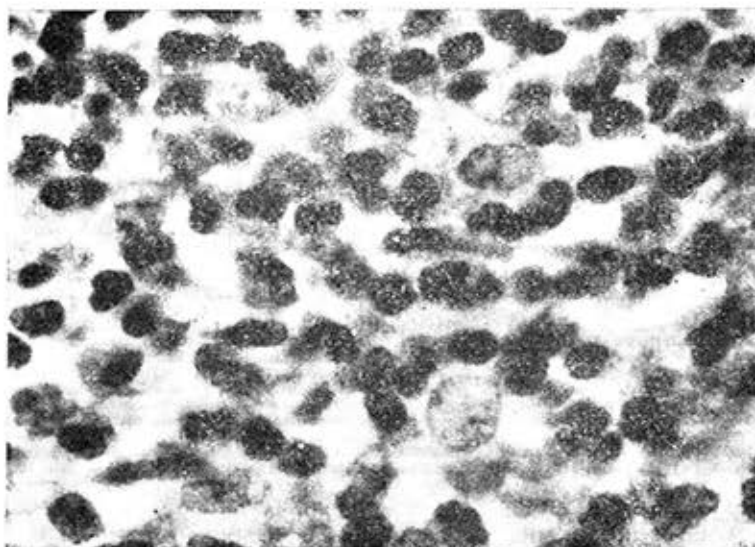


Figura 2
Infiltrado inflamatorio difuso con predominio de eosinófilos y células mononucleares en biopsia de gingiva.

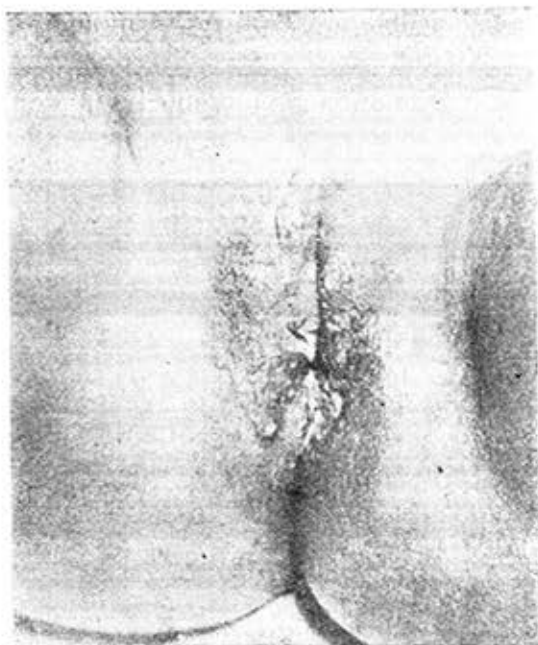


Figura 3
Lesiones granulomatosas en periné y vulva.

En la paciente se utilizó como tratamiento inicial la radioterapia con cobalto 60, ya que la extensión de la lesión no hacía posible su resección quirúrgica. Según Kaplan⁴ y Barroso⁵ las lesiones óseas evolucionan bien con curetaje seguido de irradiación.

Al recidivar las lesiones en su lugar de origen y hacerse más extensas tomando periné y vulva se decidió utilizar vinblastina y prednisona. También se ha empleado el metotrexate.^{6,7}

La morbilidad y mortalidad es mínima en pacientes con lesiones unifocales, especialmente en aquéllos que no demuestran ninguna progresión dentro del primer año del diagnóstico. Los pacientes con extensión de la enfermedad a tejidos blandos, tienen un pronóstico menos favorable.⁸

La paciente que informamos presenta un pronóstico reservado por lo anteriormente descrito: recidiva en menos de un año y diseminación de las lesiones.

En la actualidad, después de 4 ciclos de vinblastina y prednisona se encuentra asintomática con involución completa de todas las lesiones.

SUMMARY

Quintero Enamorado, I. et al. *Multifocal eosinophilic granuloma*. Rev Cub Ped 54: 3, 1982.

The eosinophilic granuloma is an unspecific reactional histiocytosis of unknown cause. Bone location is the most frequent one, but other as visceral, cutaneous and soft tissue locations have been reported. A black, female patient aged 7 years, with a periorificial eosinophilic granuloma located at upper and lower gingiva, and hard palate was studied. Because the process extension surgical treatment was not possible. ⁶⁰CO 2 000 rads were given to her, and there was an improvement. One year later, lesion recurrence and a new location at perineum and vulva occurred. Vulva and gingiva histical study showed typical alterations for this entity. At bone radiographic examinations no other lesions were found. During her second hospitalization, prednisone and vynblastine was used. With these drugs evolution was favourable and clinical manifestations disappeared. Multifocal eosinophilic granuloma management is pointed out. Use of radiotherapy is indicated in single lesion. In our patient it was used because not possibility for surgical resection performance. When lesion recurrence occurred and it was extended to other areas, cytostatics were given, which offers best results if granuloma is multiple.

RÉSUMÉ

Quintero Enamorado, I. et al.: *Granulome éosinophile multifocal*. Rev Cub Ped 54: 3, 1982.

Le granulome éosinophile est une histiocytose réactionnelle non spécifique d'étiologie inconnue. Généralement il siège dans les os, mais l'on a rapporté d'autres localisations: viscérale, cutanée et tissus mous. Il s'agit ici d'une fille de la race noire, âgée de sept ans, porteuse d'un granulome éosinophile péri-orifical, localisé, à la région gingivale supérieure et inférieure et au palais dur. Etant donné l'extension du processus, il a été impossible d'en faire le traitement chirurgical. Il a été observé une amélioration après l'administration de 2 000 rads de CO₆₀. Une année après, elle a présenté récurrence de ces lésions et une nouvelle localisation au périnée et à la vulve. L'étude tissulaire gingivale et vulvaire a montré les altérations typiques de cette entité. Les examens radiographiques des os n'ont pas montré d'autres lésions. Pendant la deuxième hospitalisation de la

patiente, il a été utilisé prednisone et vinblastine; avec ces drogues, l'évolution a été favorable avec disparition des manifestations cliniques. Il est signalé la conduite thérapeutique dans le granulome éosinophile multifocal. L'emploi de la radiothérapie est indiqué en cas de lésions uniques; chez cette patiente, elle a été utilisée étant donné l'impossibilité de résection chirurgicale. Lorsque la lésion a récidivé et s'est étendue à d'autres zones, l'on a administré des cytostatiques, lesquels offrent de meilleurs résultats si le granulome est multiple.

РЕЗЮМЕ

Кинтеро Энаморадо, И. и др. Многоочаговая эозинофиальная-гранулёма. *Rev Cub Ped* 54: 3, 1982.

В настоящей работе указывается, что эозинофиальная гранулёма представляет собой неспецифический реагирующий гистiocитоз вызываемый неизвестной причиной. Его наиболее частой локализацией является костная область, хотя имеются сообщения других локализаций, таких как: кишечная, кожная и в мягких тканях. — Обследуется пациент женского пола с чёрным цветом кожи в возрасте 7 лет, страдающий эозинофиальной периорификальной гранулёмой, локализованной в области нижних и верхних дёсен и в твёрдом небе. В следствие распространения процесса было невозможно провести лечение с помощью хирургического вмешательства. Было введено 2 000 радс. Со 60, после чего состояние улучшилось. Через год девочка имела рецидив этих поражений и новую локализацию заболевания в области промежности и вульвы. Гистическое исследование половых органов и вульвы показало поражения, типичные при этом заболевании. При радиологических анализах не было обнаружено других поражений в костях. При вторичной госпитализации девочки в период её лечения применялись преднизон и винбластин. Благодаря применению этих медикаментов развитие было положительным с исчезновением клинических манифестаций. В настоящей работе указывается терапевтический метод лечения многоочаговой эозинофиальной гранулёмы. Применение радиотерапии рекомендуется при единичных поражениях. Однако, этот метод был использован для лечения нашей пациентки, так как было невозможно осуществить хирургическую резекцию. — Когда же поражение повторилось и охватило другие зоны были введены цистостаты, которые дают лучшие результаты в случаях, когда гранулёма является многоочаговой.

BIBLIOGRAFIA

1. *Nanta, Godíat*: Citados por Gay Prieto, J. Dermatología. 7ma ed. Barcelona, Editorial Cientificomédica. 1971. Pp. 497-499.
2. Lichtenstein: Citado por Bockus, H.L. Gastroenterología. 2da ed. t. I 9141; t II 416, 420-1, Salvat. Barcelona, 1965.
3. *Feldges, A.; G. Meuret; P. Gonzentach; G. Fost*: Histiocytosis X in 9 children: clinical aspects and laboratory evaluations including and analysis of monocytopenia. *Helv Paediat. Arch* 34: 107-117, 1979.
4. *Kaplan, B.S. et al.*: Granuloma faciale. First reported case in a negro. *Arch Dermatol* 96: 188-92, Aug., 1967.
5. *Barroso, E.*: Histiocitosis X. Manifestaciones óseas en el niño. Tesis de grado. La Habana, 1965.
6. *Edwards, W.C. et al.*: Chronic disseminated histiocytosis X with involvement of the eyelid. *Surv Ophthalmol* 13: 335-44. May, 1969.
7. *Winkelmann, R.K. et al.*: Therapy of histiocytosis X. *Press Med* 78: 529-30 Mat, 1970.

Recibido: octubre 30, 1981.

Aprobado: noviembre 21, 1981.

Dra. Isabel Quintero Enamorado
Instituto de Hematología e Inmunología.
Ciudad de La Habana.